UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1948 N° 43

CONSIDÉRATIONS

sur

l'Etude des Fibromyxomes des Nerfs

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Mai 1948

PAR

Paul BOULAGNON

MEMBRES DU JURY...	MM. FABRE, *Président.*	
	MOREL	*Assesseurs.*
	DAMBRIN P.	*Assesseurs.*
	BIMES	*Assesseurs.*
	DIEULAFÉ, *Suppléant.*	

TOULOUSE

IMPRIMERIE TOULOUSAINE (R. LION)

2 Rue Romiguières, 2

1948

Considérations
sur l'Etude des Fibromyxomes
des Nerfs

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

	MM.
Doyen	CALVET
Assesseur	LEFEBVRE
Doyens honoraires	BARDIER, GORSE

Professeurs honoraires

MM. ESCAT, RISPAL, MOOG, MERIEL, CAUBET, RIBAUT, MAURIN, ARGAUD, DALOUS, LAFFORGUE, SERR

PROFESSEURS

	MM.
Clinique de neurologie et psychiatrie	RISER
Clinique médicale	TAPIE, ROQUES
Clinique obstétricale	GARIPUY
Physiologie	SOULA
Clinique chirurgicale et du cancer	DUCUING
Physique biologique et médicale	BUGNARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NANTA
Chimie et toxicologie	BRUSTIER
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL
Clinique chirurgicale et gynécologique	LEFEBVRE
Anatomie	VALLOIS, CLERMONT
Histoire naturelle	DELAS
Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL (R.)
Pharmacie	CAUJOLLE
Pathologie interne	MOREL
Bactériologie - Hygiène - Médecine sociale	ANDRIEU
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	N...
Clinique des maladies des voies urinaires	FABRE (P.)
Matière médicale	VINCENT
Hydrologie thérapeutique et climatologie	MERIEL (P.)
Anatomie pathologique	FABRE (J.),
Cliniq. oto-rhino-laryngologique et chirurgie maxillo-faciale.	CALVET
Clinique ophtalmologique	CALMETTES
Chimie biologique	N.
Méd cine légale et Médecine du travail	PLANQUES
Histologie et embryologie	BROUSSY.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	M. BAISSET,
Anatomie	COULOUMA.
Obstétrique	GUILHEM

AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	LAZORTHES
Histologie	BIMES, ch. des f.
Médecine	GADRAT, DARNAUD, GERAUD, DARDENNE, LAPORTE (J.),
Ophtalmologie	DEODATI.
Chimie Médicale	VALDIGUIE.
Physique Médicale	MARQUES.
Chirurgie	VIRENQUE, GRIMOUD, RIEUNAU, DIEULAFE, DAMBRIN (P.),
Pharmacie	COUTURIER.
Chimie générale pharmaceutique	BLANC.
Histoire Naturelle Pharmaceutique	Mme DULUCQ-MATHOU.
Oto-Stomatologie	CADENAT

COURS COMPLÉMENTAIRES

	MM.
Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	GARIPUY
Cours d'anatomie aux élèves sages-femmes	GUILHEM
Chimie pathologique	VALDIGUIE (P.)
Chimie biologique	VALDIGUIE (P.)
Chimie minérale	BLANC
Physique pharmaceutique	AUVERGNAT
Dermatologie et syphiligraphie	BAZEX,
Législation pharmaceutique	BOUISSET
Clinique de la tuberculose	MOREL (L.), DAMBRIN (P.)
Microbiologie	BOUISSET
Parasitologie	LASSERRE
Botanique et cryptogamie	Mme DULUC-MATHOU.
Chimie analytique	BLANC
Hydrologie et géologie	ASTRE
Médecine Sociale et du Travail.	BOUNHOURE.
Anatomie médico-chirurgicale	THOMAS
Pharmacodynamie	BOUNHOURE.
Bactériologie et Hygiène	LAPORTE.
Urologie	LHEZ.
Ophtalmologie	DEODATI.
Neuro-chirurgie	LAZORTHES,
Oto-Rhino-Laryngologie	CLAUX.

Secrétaire de la Faculté .... DUCROS

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats. (Délibération du 12 mai 1891.)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1948 N° 43

CONSIDÉRATIONS

sur

l'Etude des Fibromyxomes des Nerfs

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Mai 1948

PAR

Paul BOULAGNON

MEMBRES DU JURY...
MM. FABRE, *Président.*
MOREL, DAMBRIN P., BIMES — *Assesseurs.*
DIEULAFÉ, *Suppléant.*

TOULOUSE
IMPRIMERIE TOULOUSAINE (R. LION)
2 Rue Romiguières, 2

1948

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A MON PERE

LE DOCTEUR J. BOULAGNON

Qui fut mon premier Maître et dont la vie de travail et de dévouement envers ses malades sera toujours pour moi un précieux exemple.

A MA MERE

Sa compagne dévouée, en faible témoignage de ma profonde et filiale affection.

A MON FRERE ET A SA FEMME

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR FABRE

Professeur de Clinique des Maladies des Voies Urinaires.

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Qu'il veuille trouver ici l'expression de toute notre reconnaissance.

A NOTRE JURY DE THESE :

Monsieur le Professeur MOREL

Professeur de Pathologie Interne.

Monsieur le Professeur Paul DAMBRIN

Professeur Agrégé à la Faculté.

Très sensible à l'aimable accueil qu'il nous a toujours réservé, nous le remercions vivement de sa bienveillance et l'assurons de notre profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur BIMES

Agrégé d'Histologie.

Par son intermédiaire, nous avons obtenu la seconde observation rapportée dans cette thèse. Nous le remercions sincèrement de son aide et de ses précieux conseils et l'assurons de notre entière gratitude.

Monsieur le Professeur DIEULAFE

Professeur Agrégé à la Faculté.

A MES BONS MAITRES DE L'ECOLE DE MEDECINE

DE CLERMONT-FERRAND

MONSIEUR LE PROFESSEUR PATURET

Qui nous a toujours réservé l'accueil le plus bienveillant. Nous tenons à l'assurer ici de notre entière gratitude et de notre respectueux attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR QUIQUANDON

Nous le remercions de son enseignement et de ses conseils. Qu'il veuille trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance.

AUX MEDECINS DE L'HOPITAL DE RIOM

Les Docteurs FELGEYROLLES (Père et Fils),

THOMAS, D. SERSIRON, CLEMENT.

MEIS ET AMICIS

Introduction

Les tumeurs des nerfs périphériques occupent une place relativement importante dans la bibliographie médicale, et l'on comprend aisément l'intérêt manifesté par le monde chirurgical au sujet de ce chapitre de la pathologie, si l'on songe aux troubles sensitifs et moteurs que ces tumeurs sont susceptibles d'entraîner.

Mais, comment ne pas être surpris de la place vraiment insignifiante allouée à certaines espèces de ces tumeurs parmi les nombreuses publications? Est-ce dire qu'elles sont dénuées d'intérêt?

Tel n'est pas notre avis, et nous pensons que l'unique raison de cet état de fait réside dans la rareté des cas rencontrés en clinique.

Aussi, croyons-nous que les deux observations de fibromyxomes des nerfs périphériques (tumeurs rares s'il en est) que nous avons pu réunir, ne manquent pas d'offrir un certain intérêt.

Historique

On rapporte généralement à CHRESELDEN (1688-1752) le récit de la première observation de tumeur située sur le trajet d'un nerf. Avant lui, nombre d'auteurs, tels HIPPOCRATE, S. DE VIGO, A. PARE, avaient parlé vaguement d'affections pouvant se développer dans les nerfs.

En 1810, Alexandre DE NIMEGUE consacre un travail important aux tumeurs des nerfs; mais, c'est VIRCHOW qui le premier en donne une classification intéressante, divisant les tumeurs des nerfs en « névromes » et « pseudonévromes ». (Traité des Tumeurs — Traduction française 1869).

Le premier cas de fibromyxome intéressant les nerfs est rapporté par PERET-GILBERT, dans le volume qu'il publie en 1891 sur les « Tumeurs Primitives des Nerfs »; l'observation en est due à TRELAT, qui opéra cette tumeur, volumineux fibromyxome du nerf sciatique.

Signalons en outre la publication faite par LINNEL, en 1922, dans le « British Journal of Surgery » concernant des fibromyxomes solitaires des troncs ner-

veux périphériques avec description d'un cas « fibromyxome kystique du nerf médian ».

Actuellement encore, la bibliographie médicale est assez pauvre en publications de fibromyxomes, et la grande majorité des cas publiés n'affecte pas les nerfs.

Notons en effet, parmi ces diverses publications, celle de KROGUIS en 1928, concernant un cas de « Fibromyxomes multiples des Muscles ». Puis celles de VILAT et VIRIOT en 1929 « Fibromyxomes végétants Sacro-Coccygiens », et tour à tour les cas publiés par GIKLER en 1931 « Fibromyxome du Trapèze », J. VALLS en 1932 « Deux cas d'origine traumatique dont l'un intéresse les Gaines des Fléchisseurs des doigts, l'autre les « vainas tendinonas », F. AMAN en 1933 « Fibromyxome du Muscle Vaste », JENSEN en 1934 « Fibromyxome de l'Oreillette Gauche », L. PHELIP en 1936, « Fibromyxome des Testicules », MARZIANI enfin en 1939 « Fibromyxome d'origine interosseuse ».

Il nous paraît donc intéressant, devant la rareté des publications de fibromyxomes des nerfs (tumeurs sur lesquelles les auteurs classiques eux-mêmes restent muets) de faire part de deux observations de « Fibromyxomes du Nerf Sciatique ».

Anatomie Pathologique

Le fibromyxome est une tumeur complexe formée de tissu fibreux et de tissu muqueux, et pouvant présenter la malignité cancéreuse.

C'est une tumeur d'origine purement conjonctive; il peut donc s'en former dans tous les organes contenant ce tissu. La gaine conjonctive des nerfs peut être l'un de ses lieux d'élection. Le nerf périphérique comprend en effet, en plus des fibres nerveuses ou neurites, deux éléments cellulaires qui sont capables de donner naissance à des tumeurs. Ce sont :

a) Les cellules de SCHWANN ou névroglie engainante ou glie périphérique (ou encore gaine de SCHWANN) d'origine neuro-ectodermique).

b) Les cellules conjonctives ou périnèvre, formant la gaine conjonctive du nerf ou « gaine de Henlé ».

Par conséquent, trois groupes de tumeurs nerveuses sont à envisager (Boscq) :

— Les « névromes vrais », tumeurs dans lesquelles les trainées névrogliques sont habitées par des neu-

rites et constituent donc de véritables tumeurs nerveuses.

— Les « gliomes périphériques » ou Schwannomes ou neurinomes, formés par les cellules de Schwann.

— Les tumeurs développées aux dépens du tissu conjonctif du périnèvre ou de l'endonèvre.

Ces dernières tumeurs sont très rares au niveau des nerfs et c'est dans cette catégorie que se rangent les fibromyxomes des nerfs périphériques.

Dans sa thèse « Etude Anatomo-Clinique des Tumeurs des Nerfs Périphériques » (Paris 1928), AGADJANIANTZ dit la chose suivante :

« Les tumeurs d'origine purement conjonctive sont
« les fibromes qui sont en général pas du tout ou
« très peu mêlés avec les éléments d'une autre ori-
« gine; ces tumeurs peuvent se combiner avec d'au-
« tres formes de néoformations conjonctives et pré-
« senter, par exemple, l'aspect de fibromyxomes ».

Nous avons vu plus haut comment se définissait le fibromyxome. Nous allons étudier sa constitution :

Le fibromyxome, tumeur essentiellement d'origine conjonctive, est formé par la prolifération autonome des cellules formant la faine conjonctive du nerf. Macroscopiquement, la tumeur enrobe le nerf, dissociant et englobant les fibres nerveuses qu'elle comprime ensuite, sans faire corps avec elles. Son volume est variable, allant de celui d'un pois à celui d'une tête de fœtus, sa forme variable, mais généralement ova-

laire, se continuant à chacun de ses pôles avec le nerf intéressé. Elle est généralement unique, encapsulée ou non, pouvant s'enkyster, plus ou moins facilement clivable d'avec les tissus voisins dont elle peut dissocier ou même atrophier les faiceaux musculaires. Elle se présente comme une masse gélatineuse, plus ou moins molle, suivant la prédominance de l'élément myxomateux ou fibromateux, offrant souvent une consistance lipomateuse. Son aspect extérieur offre parfois quelque analogie avec la môle vésiculaire observée en obstétrique. C'est un tissu lâche offrant à la coupe un aspect colloïde rappelant le contenu des kystes synoviaux, mais néanmoins plus épais, avec des zones plus fibreuses et plus cloisonnées. Les parois de la tumeur apparaissent minces.

A l'examen microscopique, le fibromyxome apparaît comme un tissu non organisé, dans lequel on reconnaît en proportion variable la présence de tissu fibreux et de tissu myxomateux.

Dans la partie de la tumeur où le tissu fibreux semble le plus abondant, celui-ci apparaît tout à fait lâche et diffus, assez riche en fibrocytes. La substance interstitielle se colore par endroits au mucicarmin, principalement autour des vaisseaux où l'on note, assez régulièrement distribués, des fascicules collagènes tourbillonnants et généralement assez épais. On reconnaît la présence dans le tissu muqueux de grandes cellules pâles, fusiformes, anastomosées, formant un véritable réseau cellulaire, et de quelques cellules rondes et petites, sans aucune connexion avec leurs voisines.

Dans sa partie myxomateuse, la tumeur est constituée par des cellules du type fibroblastique, des cellules turgescentes et rameuses dissociées par une sérosité mucoïde abondante mucicarminophile.

En certains points, on distingue une discrète réaction lymphocytaire périvasculaire.

Observations

OBSERVATION N° 1

(Due à l'obligeance de M. le Docteur THOMAS)

M. Jean F..., boulanger, est âgé de 55 ans.

En 1930, M. Jean F... heurte violemment, avec la fesse gauche, un angle de son pétrin. Il en ressent une douleur vive, qui s'atténue en deux ou trois jours, après application de compresses humides chaudes. Aucune ecchymose n'est apparue.

Le traumatisme se sépète presque journellement par suite de l'exiguité de la pièce où travaille le malade.

Le médecin de la famille, consulté à l'occasion d'une autre affection, constate la présence d'une tumeur non douloureuse, sise à l'endroit précédemment traumatisé, et conseille de ne pas procéder à l'ablation de cette tumeur.

M. F... remarque que, lorsqu'il se heurte au coin de son pétrin, c'est précisément au niveau où siège cette tumeur.

En 1934, la tumeur atteint le volume d'une orange.

Elle n'est toujours pas douloureuse et ne provoque aucun trouble sensitif ou moteur.

Dès 1941, le malade constate que la tumeur grossit plus vite qu'auparavant.

En septembre 1945, le médecin traitant conseille l'ablation, mais celle-ci est repoussée à une date ultérieure pour raison de famille.

En janvier 1946, la tumeur est devenue volumineuse et il est difficile d'en préciser les contours. La peau est tendue, les douleurs sont assez violentes et s'irradient dans l'aine gauche et le long de la face externe de la cuisse et de la jambe gauche.

Parfois, cette irradiation douloureuse s'étend jusqu'au pied et surtout au niveau de la malléole externe; au bout d'une semaine elle s'atténue, devenant supportable quelque temps, puis reprend plus aiguë qu'auparavant. Le malade ne peut plus dormir et le contact même des vêtements devient très douloureux au niveau de tout le membre et principalement de la tumeur. Aucun trouble moteur n'est à signaler.

Le 18 février 1946, intervention pratiquée par le docteur THOMAS, assisté du docteur PERSONNE et sous anesthésie générale au mélange de SCHLEICH.

Incision de la peau sur une ligne horizontale partant du sommet du pli interfessier et sur une longueur de 20 centimètres.

Le grand fessier apparaît alors, complètement dissocié, on en retrouve seulement quelques minces faisceaux épars. Mais une masse volumineuse, légèrement oblongue dans le sens vertical, gélatineuse, compa-

fable à un amas serré de grains de raisins, apparaît alors.

L'opérateur dissocie la tumeur des muscles environnants, cette manœuvre est pratiquée à la main et à la compresse, car la consistance même de la tumeur empêche de tenir les instruments avec suffisamment de sécurité.

On découvre aux extrémités supérieure et inférieure de la tumeur le nerf sciatique avec lequel elle ne fait qu'un seul bloc.

Après abiation de la plus grande partie de cette tumeur très friable, le nerf sciatique se montre, sur toute la longueur, dissocié en petits filets; par mesure de sécurité, on s'arrête au niveau de ceux-ci.

Son volume est alors approximativement celui d'une mandarine. On mèche. Sulfamides. La peau est refermée aux crins.

Le malade quitte le service dix jours après.

Compte Rendu d'Anatomie Pathologique du Dr Louis GERY, Professeur à la Faculté de Médecine de Strasbourg (Laboratoire d'Anatomie Pathologique de la Faculté de Médecine de Strasbourg - 365-33).

Tumeur du nerf, mais qui n'est pas une tumeur nerveuse. C'est une tumeur conjonctive, un fibrome tout à fait diffus, et très lâche, myxoïde, dont la substance interstitielle n'est que par endroits mucicarminophile.

Cytologiquement, il n'y a aucun signe de malignité,

mais l'expérience montre que les tumeurs conjonctives du membre inférieur, quelle que soit leur structure, peuvent récidiver indéfiniment. Dans le cas présent, même si l'apparence au cours de l'opération était tout à fait favorable, il ne faudrait pas trop s'étonner si l'évolution devenait grave dans un temps plus ou moins long.

Traitement post-opératoire aux Rayons X.

Douze séances de Rayons X localement, à raison de deux séances par semaine (terminées milieu avril 1946).

Quinze jours après le restant de la tumeur avait diminué sensiblement.

En septembre, c'est-à-dire 5 mois après, la tumeur était de la grosseur d'un citron. Aucun trouble nerveux. Pourtant, quelquefois, douleurs locales non provoquées.

Actuellement, soit deux ans après l'intervention, le malade a été revu et la tumeur présente sensiblement le même volume qu'après l'intervention.

OBSERVATION N° 2

(Due à l'obligeance du Dr BAUDET (qu'il veuille bien trouver ici l'expression de nos cincères remerciements). Transmise par l'intermédiaire du Dr C. BIMES, qui en a fait l'examen anatomo-pathologique.

Mme A..., âgée de 52 ans.

Mme A... présentait depuis quatre mois environ, sans qu'elle puisse préciser la date exacte d'apparition, une petite tuméfaction de la partie externe et inférieure du creux poplité gauche.

Cette masse avait grossi très progressivement, elle n'était pas inflammatoire, était très peu douloureuse. Elle occasionnait simplement une gêne légère à la fin d'une longue marche. L'interrogatoire révélait cependant un syndrome discret de compression du sciatique poplité externe : sensation de fourmillements dans la partie antéro-externe de la jambe et de la face dorsale du pied, douleurs fugaces et vives donnant la sensation de courant électrique. Il n'y avait cependant à l'examen aucune amyotrophie des muscles de la loge antérieure de la jambe ou des péroniers latéraux. La recherche de la sensibilité ne révélait aucun trouble appréciable. Le médecin traitant avait porté le diagnostic de kyste synovial comprimant par son développement le sciatique poplité externe.

L'examen physique montre une tumeur siégeant profondément dans la partie externe du creux poplité,

engagée, semble-t-il, sous le tendon du biceps crural et s'étendant vers le col du péroné. La tuméfaction assez dure, rénittente, est manifestement sous-aponévrotique.

Opération le 5 septembre 1947. Narcgénol. Anesthésie locale.

L'incision est pratiquée obliquement, de bas en haut, d'avant en arrière et de dehors en dedans, cravatant la partie supérieure du péroné, de la loge antéro-externe de la jambe à la partie moyenne du creux poplité, dans le sens du grand axe de la tumeur.

Incision de la peau, puis de l'aponévrose. La partie antérieure de la tumeur est facilement individualisée, puis isolée. Mais de grosses difficultés se révèlent alors pour pousser plus loin cette dissection. Le sciatique poplité externe apparaît, traversant la tuméfaction dans toute sa longueur. La paroi de la tumeur, une fois les plans fibreux environnants disséqués, apparaît mince, fragile, et le contenu d'aspect colloïde semblable à celui de certains kystes synoviaux, cependant plus épais avec des zones plus fibreuses et cloisonnées. L'opération se termine alors par une véritable dissection du sciatique poplité externe qui est pelé de ces tissus pathologiques qui l'enrobent entièrement. On arrive ainsi au pôle supérieur de la tumeur au milieu du creux poplité.

L'anesthésie locale s'est révélée en partie insuffisante, malgré l'injection préalable de Narcgénol, mais très utile cependant en ayant permis de surveiller l'intégrité du sciatique poplité externe tout au long de l'opération.

Fermeture de l'aponévrose au catgut et suture de la peau aux crins. La cicatrisation est obtenue par première intention.

Le 17 novembre 1947, la malade revient pour signaler une récidive : une petite tuméfaction apparaît sous la cicatrice au niveau du col du péroné.

Un traitement radiothérapique a été depuis entrepris par le Docteur MARQUES.

Examen Anatomo-Pathologique pratiqué par le Docteur C. BIMES.

Diagnostic histologique : fibromyxome.

La tumeur est formée en partie par du tissu fibreux, en partie par du tissu conjonctif myxomateux.

Dans sa partie fibreuse, la tumeur, assez riche en fibrocytes comporte des fascicules collagènes épais et tourbillonnants assez régulièrement distribués par rapport aux vaisseaux.

Dans sa partie myxomateuse, la tumeur est constituée par des cellules conjonctives turgescentes et rameuses, dissociées par une sérosité mucoïde abondante.

En certains points, on distingue une discrète réaction lymphocytaire périvasculaire.

Etiologie

A l'égal de nombreuses tumeurs des nerfs, il est souvent fort difficile de rapporter à sa véritable cause l'origine de la néoplasie.

Peret-Gilbert, parlant des tumeurs des nerfs (1811) pense que « l'origine de l'affection réside dans des froissements, des traumatismes, insignifiants la plupart du temps, mais auxquels les malades ont l'habitude de rapporter le début de l'affection ».

Notre observation n° 1 vient à l'appui de cette thèse de même que certains cas de fibromyxomes touchant divers organes, telles les deux publications de Valls. Mais, le plus souvent, l'origine de la tumeur ne peut être précisée avec exactitude.

Description Clinique

SYMPTOMES

Ce sont ceux de toutes les tumeurs des nerfs. La tumeur se développe sur le trajet anatomique du nerf. Cette augmentation de volume est lente (plusieurs années, et peut passer inaperçue au début.

La tumeur est lisse, parfois multilobulée lorsque le volume atteint un degré important. Sa consistance est rénittente surtout lorsque l'élément myxomateux domine.

Elle n'est nullement adhérente à la peau, de même elle est mobile sur les plans profonds. Mais cette mobilité offre une caractéristique importante : si les mouvements de translation latérale sont toujours possibles, avec une amplitude variable, il n'en est pas de même des essais de mobilisation suivant l'axe du membre qui se révèlent impossibles, puisque la tumeur est solidaire du plan nerveux. En effet, les fibres nerveuses d'abord dissociées par la tumeur, sont par la suite englobées et comprimées par celle-ci sans toutefois en faire partie intégrante et l'on a entre le tissu

néoplasique et les fibres nerveuses une fusion suffisamment importante pour que la tumeur donne l'impression de faire corps avec elles.

La tumeur reste silencieuse tant que les filets nerveux ne sont pas étranglés par elle, aussi ne se trahit-elle souvent que par son volume.

Symptôme important, la palpation provoque une douleur ressentie, soit au niveau de la tumeur, soit sur tout le territoire correspondant au nerf intéressé.

A un certain degré de l'évolution de cette tumeur, les douleurs sont le symptôme dominant, se manifestant par des névralvgies, soit intermittentes, soit continues avec paroxysmes, à tel point que le moindre contact peut provoquer des douleurs fulgurantes.

Les sensations douloureuses peuvent se résumer parfois en un simple engourdissement ou des fourmillements.

Les phénomènes moteurs de même que les troubles trophiques sont l'exception.

Il n'y a pas d'adénopathie et les signes généraux sont nuls.

Evolution

L'évolution d'un fibromyxome des nerfs périphériques (comme d'ailleurs de toutes les tumeurs des nerfs, si l'on excepte le sarcome) se fait d'une manière lente et progressive.

Non opérée, cette tumeur va poursuivre son développement pendant un laps de temps souvent très long (témoin le cas de fibromyxome de notre observation n° 1, qui a continué à se développer pendant 17 années avant d'obliger à intervenir).

Opérée, elle peut donner lieu à des récidives, particulièrement si la seule énucléation de la tumeur, sans résection segmentaire correspondante du nerf a été pratiquée.

Il va de soi que dans ce cas on a plus de chances, cherchant à respecter le nerf, de laisser subsister des éléments néoplasiques pouvant être le point de départ d'une nouvelle tumeur. C'est ce qui s'est produit dans le cas relaté par notre seconde observation.

Le Professeur Gery, dans son compte rendu anatomo-pathologique (observation n° 1) dit en substance

que l'expérience montre la possibilité qu'ont ces tumeurs de récidiver indéfiniment.

Il faut en outre signaler la possibilité, d'ailleurs extrêmement rare, de dégénérescence sarcomateuse de la tumeur. L'examen histologique seul permettra de porter ce diagnostic en montrant des monstruosités nucléaires avec mitoses fréquentes, noyaux bourgeonnants et atypiques.

L'acpect macroscopique est sans valeur à ce sujet. La récidive locale n'est nullement un signe de malignité.

Cliniquement, on peut avoir quelques signes de présomption en faveur d'une dégénérescence, tels que :

— l'augmentation rapide et importante du volume de la tumeur pouvant faire suspecter un sarcome.
— la circulation veineuse collatérale;
— la consistance irrégulière;
— la délimination imprécise de la tumeur;
— et l'apparition précoce de douleurs.

Pronostic

Le pronostic fonctionnel est réservé.

Certes, les troubles moteurs et surtout la paralysie sont rares du fait de la compression du nerf.

Mais, c'est surtout dans le cas d'intervention obligeant à interrompre la continuité nerveuse que cette réserve prend toute sa valeur, car les moyens actuels de traitement et les méthodes thérapeutiques, encore imparfaites, ne semblent guère susceptibles de restituer totalement au nerf sa fonction même dans les conditions optima de traitement et de réussite thérapeutique.

Diagnostic

Le diagnostic d'une tumeur unique et circonscrite est souvent délicat.

Cette tumeur peut être confondue avec les adénites, les tumeurs des ganglions, les anévrysmes, les kystes poplités (voir notre observation n° 2), les hernies crurales, les lipomes (dans notre observation n° 1, la tumeur avait toute l'apparence d'un lipome).

On pourra généralement arriver par quelques signes propres à chacune de ces affections à en poser le diagnostic.

En revanche, il sera impossible cliniquement de différencier le fibromyxome, développé aux dépens de la gaine conjonctive du nerf, des autres tumeurs isolées des nerfs périphériques, qu'il s'agisse de tumeur développée comme lui aux dépens du tissu conjonctif (particulièrement les lipomes) ou de névromes vrais (principalement les Schwannomes).

Le diagnostic de la maladie de Reklinghausen s'impose avec évidence par la multiplicité de ces tumeurs sur les trajets nerveux, coexistant des taches brunes

innombrables, la pigmentation de la peau, des tumeurs cutanées multiples, et par la radiographie.

Le névrome plexiforme de Verneuil, masse molle pendante multilobée, de même structure histologique que les noyaux de Reklinghausen ne pourra pas, lui non plus, prêter cliniquement à confusion.

Ce n'est qu'au cours de l'intervention que l'examen macroscopique de la tumeur pourra nous donner une première idée de sa nature : le fibromyxome se présente en effet comme une masse gélatineuse, plus ou moins molle suivant l'importance de la participation myxomateuse et dont l'espect extérieur a parfois quelque ressemblance avec un amas serré de grains de raisins.

Mais, seul l'examen microscopique nous fixera sur sa nature exacte.

Traitement

Le traitement des tumeurs des nerfs est sensiblement le même pour les différentes variétés de ces tumeurs et particulièrement celui des Schwannomes et des Fibromyxomes qui présente une grande analogie.

Aussi, emprunterons-nous à la Thèse de Bosq (1939) sur « les Schwannomes des Nerfs Périphériques », le plan de ce traitement des Schwannomes et des Fibromyxomes.

Ce traitement comporte trois points :

— Les méthodes thérapeutiques.

— Les indications.

— Les résultats.

A. — LES METHODES THERAPEUTIQUES.

1° Exérèse de la tumeur avec conservation de la continuité nerveuse.

Après avoir isolé, clivé le fibromyxome des formations vasculaires ou musculo-aponévrotiques qui l'en-

tourent et peuvent même être adhérentes à la tumeur, on pratique l'énucléation de la tumeur en cherchant à respecter l'intégrité du nerf. On conçoit combien est délicate et malaisée cette opération pusqu'elle s'adresse à une tumeur souvent mal limitée, enrobant et comprimant maintes fibres nerveuses et combien il est difficile de l'extirper dans sa totalité.

Si le nerf est englobé, il faut le disséquer soigneusement tout le long de la tumeur. Ce sont là des travaux à faire soigneusement pour ne pas laisser subsister de débris de tumeur pouvant devenir le point de départ d'une récidive. Aussi, ce mode de traitement reste-t-il imparfait en raison justement de la très grande difficulté d'énucléer la tumeur dans sa totalité.

C'est plutôt un traitement palliatif visant à éviter ou à supprimer les phénomènes de compression.

Il suffit alors de reconstituer les plans musculo-aponévrotiques et superficiels, avec ou sans drainage, suivant l'importance du décollement résultant lui-même du volume de la tumeur.

Cette méthode offre comme avantages de respecter la continuité nerveuse, mais présente le risque de récidives locales.

2° La Résection simultanée de la Tumeur et du Nerf.

L'acte chirurgical est simple et radical; la tumeur est facilement libérée de ses connexions vasculaires, musculaires et aponévrotiques, le nerf est isolé au-dessus et au-dessous de la tumeur.

Après infiltration anesthésique du tronc nerveux en

amont, on le sectionne (cette anesthésie rappelons-le, pour éviter la brusque chute de tension artérielle qui accompagne toute action de tronc nerveux, avec d'autant plus d'intensité que le tronc est plus volumineux, même si le sujet est opéré sous anesthésie générale (VIRENQUE).

La tumeur et le segment nerveux qui en est resté solidaire sont alors enlevés en bloc sans la moindre difficulté.

Avantages : opératoirement, la résection est plus facile que la dissection. De plus on supprime ainsi les risques de récidive locale.

Inconvénients : l'inconvénient majeur réside dans le fait que l'acte chirurgical entraîne une paralysie complète, totale, définitive du territoire correspondant et implique un nouveau geste chirurgical : la réparation nerveuse.

3° Méthodes de réparation nerveuse.

Chaque fois qu'un nerf a été interrompu, qu'il s'agisse de section fraîche, de section ancienne avec écartement et névromes des extrémités, ou de résection pour tumeur, on se trouve évidemment en présence d'une interruption de la conductibilité de ce nerf. On doit alors tenter de rétablir sa continuité.

Les méthodes de réparation ayant été exposées par BOSQ dans sa thèse, nous nous contenterons de les rappeler brièvement :

a) La Suture nerveuse.

La suture nerveuse immédiate n'est que très rare-

ment applicable, car elle n'est possible que dans les cas de faibles pertes de substance nerveuse, de l'ordre de un ou deux centimètres, ce qui est rarement le cas lors de l'énucléation d'une tumeur avec résection de la partie du nerf correspondante. Et Bosq rappelle à ce propos qu'une « bonne greffe est préférable à une mauvaise suture, c'est-à-dire une suture qui tire ».

b) **Les Greffes.**

Interposition d'un segment conducteur nouveau sur la perte de substance, de façon à rétablir la continuité.

Nombreux procédés ou méthodes.

L'autogreffe : utilisation d'un greffon prélevé sur le malade lui-même. Emploi limité, car le greffon est trop faible. Résultats médiocres.

L'Homogreffe est prise sur un sujet de même espèce (sur un moignon d'amputation ou un membre amputé). Succès médiocres.

L'Hétérogreffe prise sur un sujet d'une autre espèce (sciatique de veau, de chien). Elle peut être fraîche ou conservée, mais dans ce dernier cas les résultats sont franchement mauvais. Le greffon doit être assez gros et assez long, qualités indispensables, et son calibre à peine inférieur à celui du nerf interrompu.

La greffe de moelle épinière. Moelle de lapin. C'est une méthode récente. La moelle est d'abord fixée dans un bain de formol à 20 %. Cette méthode est caractérisée par la vitesse considérable de progression des cylindraxes. Les résultats semblent les meilleurs obtenus à ce jour. Grande rapidité de régénération.

B. — LES INDICATIONS.

Les indications du traitement sont le volume de la tumeur et surtout les douleurs violentes qu'elle provoque parfois, ainsi que l'évolution rapide qui peut toujours faire soupçonner la malignité.

Indications de la réparation nerveuse :

— La suture ne sera pratiquement jamais utilisable.

— L'autogreffe pourra être utilisée pour les nerfs de petit calibre.

— L'homogreffe et l'hétérogreffe fraîches seront plus souvent réalisables.

Enfin, il semble qu'une place de plus en plus importante soit réservée à l'hétérogreffe médullaire qui réunit les avantages de greffes conservées et de greffes fraîches et dont les résultats semblent le plus nettement favorables.

C. — LES RESULTATS

En ce qui concerne l'exérèse pure et simple de la tumeur lorsqu'elle est possible, les résultats immédiats semblent excellents, mais nous ne disposons ni d'un nombre de cas suffisant, ni du recul nécessaire dans le temps pour émettre une opinion très affirmative sur ce point. Néanmoins, à la suite de l'intervention relatée par notre première observation, l'évolution de la tumeur semble stabilisée, et même en cas de récidive toujours possible, la lenteur de cette évo-

lution et l'âge du malade nous laissent à penser que, sauf dégénérescence, la tumeur ne donnera pas lieu à réintervention.

Mais lorsque l'interruption de la continuité nerveuse est nécessaire, c'est alors le problème des greffes nerveuses qui conditionne les résultats. Une statistique de Blondin (1928) portant sur onze cas d'Heterogreffes fraîches donne près de 50 % de résultats favorables. Genet fournit les résultats suivants sur 26 cas d'Heterogreffes fraîches (1930 à 1942) :

— 9 résultats utiles avec récupération motrice partielle;

— 5 résultats partiels avec récupération sensitive;

— 12 échecs.

Il semble qu'à l'heure actuelle l'Heterogreffe médullaire de MM. A. Gosset et Y. Bertrand donne les meilleurs résultats.

Mais, quel que soit le mode de réparation nerveuse adopté, il existe deux éléments de pronostic constants qui sont :

— l'âge du malade : pronostic d'autant plus favorable que le malade est plus jeune.

— le nerf intéressé : le radial présente une facilité indéniable à la restauration. Le médian et le sciatique par contre ne fournissent qu'un pourcentage très médiocre de guérison, ce que nous pouvons déplorer d'autant plus que le fibromyxome (ainsi que de nombreuses tumeurs) semble présenter une certaine prédilection pour ces deux nerfs, et spécialement le nerf sciatique.

Conclusions

Il ressort de ces quelques considérations que :

— Le fibromyxome des nerfs périphériques est une tumeur extrêmement rare.

— C'est une tumeur primitive, naissant aux dépens de la gaine conjonctive du nerf.

— L'étiologie de cette tumeur, souvent inconnue, peut parfois faire reconnaître une origine traumatique.

— C'est une tumeur bénigne, sa dégénérescence maligne est exceptionnelle.

— Le traitement doit viser avant tout à respecter l'intégrité nerveuse, mais en raison de son imperfection actuelle, ce traitement n'empêche pas toujours les récidives.

— Après résection du nerf, on devra toujours tenter la réparation par greffe nerveuse.

Le Président de la thèse :

FABRE.

Vu, le Doyen :

CALVET

Vu et permis d'imprimer :

Toulouse, le 12 Avril 1948

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université :

Pour le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,

Le Vice-Président :

FAUCHER.

Bibliographie

I. — FIBROMYXOMES DES NERFS

AGADJANIANTZ. — Etude anatomo-clinique des tumeurs des nerfs périphériques. (Thèse, Paris, 1928, t. I).

BOSQ. — Schwannones des Nerfs Périphériques. (Thèse Toulouse, 1939).

CUNES (B.). — Maladies des nerfs. Nouveau Traité de Chirurgie. (A. Le Dentu et Pierre Delbet, 1919).

CUSTODIS. — Ein Fall von Mixofibrom des N. Géroneus. (Brüms Beitrag, Bd XLIII, 1904).

DAMBRIN (P.) et LAURENS. — Schwannomes du tronc du Sciatique. (Société Chirurgie Toulouse, S. Nov. 1936, in-Toulouse Méd., 10 Mai 1937).

LINNEL. — Fibro-myxoms solitaires des troncs nerveux périphériques avec description d'un cas de fibromyxome kystique du nerf médian. (The British Journ. of Surgery, Bristol, volume X, n° 38, Oct. 1922).

MARGOTTINI. — Fibromes des nerfs médian et cubital (Il Policlinico, Sezion Chirurgica, Roma, au XXXIII, fasc. 8, 15 août 1926).

PERET-GILBERT. — Considérations sur les Néoplasmes primitifs des nerfs des membres. Editions H. Jouve. Paris 1891. (Une observation de TRELAT sur un cas de fibromyxome du sciatique poplité interne).

SARROSTE. — Les tumeurs isolées des nerfs périphériques. (Revue de Chirurgie, 53ᵉ année, n° 8, 1934).

X... Fibromyxome ou Schwannome du nerf cubital à l'avant-bras. (Soc. Anat. de Paris, Juin 1924).

II. — FIBROMYXOMES EN GENERAL.

VILA (E.-L.) et VIRIOT (J.-A.). — Mixofibromas vegetantes sacro-coxigeos. (Semana med. 2; 1068, 1071, 10 Octobre 1929).

AMAN (E.) et PERROT (Jean-M.). — Fibrome myxomateux du muscle vaste externe du bras. Ann. d'Anat. Path. 10; 475, 477, Avril 1933).

BERARD et ARNULF. — Fibromyxome paracostal de la colonne vertébrale développé dans l'hémithorax droit. Ablation par voie transpleurale. (Lyon Chirurgical, 29, 213, 216, Mars-Avril 1932).

GICKLER. — Atypischer Schi efhals durch Fibromyxom in Trapezius. (Archv. f. Orthop. u. Unfall Chir 30; 606, 609, 7 Déc. 1931).

HERMANS. — Exophtalmie et cécité par fibromyxome du sinus sphénoïdal. (Bulletin de la Société Belge d'Ophtalmologie n° 69, pp. 62, 66, 1934).

JENSEN (C.-R.). — Fibromyxoma of left auricle. (Northwest med., 33, 394, 395, Novembre 1934).

KROGUIS (A.). — Osteitis fibrosa with multiple fibromyxomatous tumors of muscles Case. (Finska Lak. Sallsk handl. 70 1-7, janvier 1938).

LARSON (L.-M.). — Myxofibroma of ileum, report of case. (Proc. staff me et Maho clin. 7; 116, 120, 24 février 1932).

LIND (S.-C.). — Fibromyxoma retroperitoneal. (Ann. Surg. 92; 1067, 1074, Décembre 1930).

MIRIZZI (P.-L.). — Fibromyxome du tendon du petit psoas. (Contribution à l'étude des tumeurs solides rétro-péritonéales). (Ann. d'Anatomie Pathologique, 12, 807, 810, Juillet 1935).

MONTALDO (G.). — Sul fibromixoma dell' endocardio. Archiv. Ital. di Anat. e Istol, Pat., 6, 313, 341. Mai-Juin 1935).

PHELIP (L.). — Fibromyxoma du testicule. (Archiv. des Mal. des Reins, 8; 437, 428, 1934).

PINI (R.) et NICASTRO (M.). — Fibromyxoma de la parea abdominale. (Semana medica, 2; 1307, 1310, 5 Novembre 1936).

RAVENTOS MORAGAS (A.). — Fibromyxoma submicoso del recto. (Rev. de Cirurg. de Barcelona, 6; 213, 217, Novembre 1933).

BICK. — Tumeur fibroblastique des extrémités. (Arch. of Surgery vol. 35, n° 5, Novembre 1937).

COPELLO. — Myxome d'un métatarsien. Bol. y Trav. Soc. Chir. Buenos-Aires, 19 : 29, Nov. 1935).

MARZIANI. — Résection plastique trapézoïdale métatarso-tarsienne pour fibrome myxomateux d'origine inter-osseuse. (Archivio d'Ortepedia, Milan, vol. 55, fasc. I, Mars 1939).

PARODV. — Myxome géant de la cuisse. (Boletines de la Société de Rosario, an. 5, n° 8, déc. 1938).

UGGERI. — Chondromyxo-ostéosarcome du gros orteil. Annali italiani, di Chirurgica, Naples, vol. 19, n° 1, 2, Janvier-Février 1940).

VALLS (J.) et OTTOLENGHI (C.-E.). — Fibromixoma de las vainas tendinosas. Case of probable traumatic origin). — (Rev. orthp. y traumatol. 2 : 63-68, July 1932).

VALLS (J.) et OTTOLENGHI (C.-E.). — Post-traumatic fibromyxoma of flexor sheaths of fingers : Case. Bol. y trab. de la Soc de Cir. de Buenos-Aires 16 ; 463-470. June 22, 1932).

III. — REPARATION NERVEUSE

BLONDIN. — Contribution à l'étude des greffes du nerf (Thèse, Paris, 1928).

CASSINER et UNGER (E.). — Homogreffe nerveuse pour perte de substance. (Deutsches Méd. Wochenjelsrift, 1921, t. XLVII, n° 21).

CHIASSERINI (de Rome). — VIe Congrès International de Chirurgie, Londres 1923, Recherches Expérimentales et Cliniques sur la transplantation libre des nerfs. (Il Policlinica Sezione Chirurgica XXX, fac. 10, 15 Oct. 1923).

DAMBRIN (C.) et SICARD. — Greffes nerveuses avec conservation d'un pédicule vasculaire. (Bull. et Mém. Soc. Chir. de Paris, 1916, p. 961).

DAMBRIN (P.) et ESTRADE. — Résection du tronc du sciatique, greffe de mœlle de chien. (Soc. Chirurg. Toulouse, Janvier 1939).

DARCOUR. — Actualités Chirurgicales, Février 1937.

DELAGENIÈVE. — Contribution à l'étude de la réparation chirurgicale des nerfs périphériques. (Surgéry, gynécologi and obstetrico, Chicago, vol. XXXIX, n° 5, Nov. 1929. Chirurgie réparatrice des nerfs périphériques. (Pairs chirurgicals and XVIII, n° 5, Juillet-Août 1926).

ELSBERG. — Technique de la greffe nerveuse. (The Journal, of, the American méd. Assoc., tome LXXIII, n° 19, 8 Mars 1919, p. 1422).

FRAZIER et SILBERT. — Cinq cents cas de blessure des nerfs périphériques observés à l'U. S. A. General Hospital, n° II. (Surgery, gynécology, obstetrica, t. XXX, n° 1, 1920, pp. 50-63).

GOSSET, THOMAS (A.) et LEVY-VALENZI. — Deux cas de greffe nerveuse chez l'homme avec retour partiel de mobilité et de sensibilité. (C. R. Société de Biologie de Paris, 6 Juillet 1918, p. 693).

GOSSET et CHARRIER (J.). — Résultats éloignés fournis par la greffe nerveuse dans la chirurgie des plaies des nerfs. (Journal de Chirurgie, t. XIX, p. 1, 1922).

GOSSET. — Rapport au Ve Congrès International de Chirurgie, Londres 1923. Résultats obtenus dans la chirurgie des blessures des nerfs périphériques par projectile de guerre. (Bruxelles Médical, V, n° 4, 23 nov. 1924).

GOSSET (A.) et BERTRAND (Y.). — La mœlle épinière utilisée comme greffon hétéroplastique dans les blessures des nerfs périphériques. Recherche clinique et expérimentale. (Journ. de Chirurgie, t. 51, n° 4, avril 1938).

GIGON, NAGEOTTE et TOURNAY. — Observations sur les résultats fonctionnels de la greffe nerveuse morte chez le chien et chez le lapin. (Revue Neurologique, 1920, p. 1131).

JALIFER. — Dix-sept observations d'hétérogreffe nerveuse suivant la méthode de NAGEOTTE. (Lyon Chirurgical, 1920, t. XVIII, p. 351).

JIANU et BUZOIANU. — Considérations sur les greffes nerveuses, hétérogreffe du sciatique. (Revista

de Chirurgica, Bucarest, n° 6, Juin 1927, Publications dans Lyon Chirurgical, Nov.Déc. 1927).

LECUIRE et MICHAUD. — (Lyon Chirurgical, Mars 1944).

LERICHE et POLICARD. — Documents histologiques pour servir à l'histoire des transplantations hétérogreffes nerveuses du type Nageotte. Lyon Chirurgical, t. XIX, n° 5, Sept.-Oct. 1922, p. 544).

LERICHE. — VIe Congrès International de Chirurgie, Londres 1923, Blessures de nerf périphérique. Bruxelles Médical, an IV, n° 29, 13 mars 1924).

MANASSE. — Sur la greffe nerveuse double. (Arch. ffûr Klinische Chirurgie, Berlin, t. CXX, fasc. IV, 28 Octobre 1922).

MAUCLAIRE. — Greffe nerveuse avec greffon emprunté au nerf sciatique. (Congrès Français de Chirurgie, 1918, p. 89). Les greffes chirurgicales. (Revue Médicale Française, Paris, an VIII, n° 1, Janvier 1927).

NAGEOTTE. — Etude expérimentale sur les inconvénients de la suture nerveuse directe et sur un procédé de suture permettant de les éviter. (Bulletin et Mém. de la Soc. Chir, de Paris, 1918, p. 1031). (C. R. de l'Académie des Sciences, 1920).

— Comptes rendus de la Société de Biologie de Paris, 1916, pp. 322, 479, 1121; 1917, pp. 459, 889, 915; 1918, p. 761; 1919, p. 615.

PETIT DUTAILLES-GUERON. — Actualités chirurgicales.

PEROTTI. — Recherches expérimentales sur les greffes nerveuses. (Anali italiani di chirurgica, Naples an IV, fasc. 9, 30 Septembre 1925).

PLATT. — Résultats de 15 autogreffes. (British Journal of Surgery 1920). — (VIe Congrès International de Chirurgie, Londres 1923).

PLATT et ROWLEYBRISTOW. — Les résultats éloignés des opérations pour blessures des nerfs périphériques. The British Journal of Surgery, Bristol, vol. XI, n° 43, Janvier 1924).

SICARD et DAMBRIN (Rapport de GOSSET). — Greffes nerveuses avec conservation d'un pédicule vasculaire. (Bulletin et Mém. Soc. Chir. de Paris, 1916, p. 961).

STOPFORD. — Traitement des grandes pertes de substances des nerfs périphériques. (The Lancet, 1920, t. CXCIX, n° 5078, p. 1296).

TINEL. — Les blessures des nerfs et les enseignements de la guerre. (Journal de Médecine et de Chirurgie Pratique, 25 juin 1919, p. 449). Travaux des Centres Neurologiques Militaires. (Revue de Neurologie de Paris, 1917, n° 10, 11, 12, page 376).

WALTHER. — Résection de 17 centimètres du nerf cubital et greffe de nerf de veau : régénération électrique. (Bulletin et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris, 1919, p. 668). Destruction du nerf tibial postérieur par projectile de guerre. Greffe Nageotte. (Bulletin et Mém. Soc. de Chir. de Paris, 1922, n° 23, p. 948).

Dép. lég. 2e tr. 48 Aa 78.

Imp. Toulousaine (R. Lion), 2, rue Romiguières